

ANNÉE 1943

N°

244

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

JACQUET-LAGRÈZE (Pierre-Louis)

Né le 23 Mai 1917, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

29 JUIN 1943

A PROPOS D'UN CAS DE LA MALADIE
DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN A FORME
TUMORALE ENDO-LARYNGÉE ISOLÉE

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

—
1943

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : **JACQUET-LAGRÈZE.**

Prénoms : **Pierre-Louis.**

(éventuellement) :

Nom de jeune fille :

Date de la soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le service de la Bibliothèque)

JACQUET-LAGRÈZE (Pierre-Louis).

— A propos d'un cas de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme tumorale endo-laryngée isolée. — *Paris. Lib. Le François*, 1943, in-8°, 54 p. + 2 hors texte.

(*Th. méd. (Et.)*, Paris, 1943.
N°).

JACQUET-LAGRÈZE (Pierre-Louis).

— A propos d'un cas de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme tumorale endo-laryngée isolée. — *Paris. Lib. Le François*, 1943, in-8°, 54 p. + 2 hors texte.

(*Th. méd. (Et.)*, Paris, 1943.
N°).

JACQUET-LAGRÈZE (Pierre-Louis).

— A propos d'un cas de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme tumorale endo-laryngée isolée. — *Paris. Lib. Le François*, 1943, in-8°, 54 p. + 2 hors texte.

(*Th. méd. (Et.)*, Paris, 1943.
N°).

JACQUET-LAGRÈZE (Pierre-Louis).

— A propos d'un cas de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme tumorale endo-laryngée isolée. — *Paris. Lib. Le François*, 1943, in-8°, 54 p. + 2 hors texte.

(*Th. méd. (Et.)*, Paris, 1943.
N°).

Nom du Candidat : JACQUET-LAGRÈZE.

Prénoms : Pierre-Louis.

Nom de jeune fille :
(éventuellement) :

Date de la soutenance :

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le service de la Bibliothèque)

N° (Th. méd. (Et.), Paris, 1943.
in-8°, 24 p. + 2 hors texte.
— A propos d'un cas de la maladie
de Besnier-Boeck-Schaumann à
forme tumorale endo-laryngée iso-
lée. — Paris, Lib. Le François, 1943.

N° (Th. méd. (Et.), Paris, 1943.
in-8°, 24 p. + 2 hors texte.
— A propos d'un cas de la maladie
de Besnier-Boeck-Schaumann à
forme tumorale endo-laryngée iso-
lée. — Paris, Lib. Le François, 1943.

N° (Th. méd. (Et.), Paris, 1943.
in-8°, 24 p. + 2 hors texte.
— A propos d'un cas de la maladie
de Besnier-Boeck-Schaumann à
forme tumorale endo-laryngée iso-
lée. — Paris, Lib. Le François, 1943.

N° (Th. méd. (Et.), Paris, 1943.
in-8°, 24 p. + 2 hors texte.
— A propos d'un cas de la maladie
de Besnier-Boeck-Schaumann à
forme tumorale endo-laryngée iso-
lée. — Paris, Lib. Le François, 1943.

ANNÉE 1943

N°

THÈSE
POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE
(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

JACQUET-LAGRÈZE (Pierre-Louis)

Né le 23 Mai 1917, à Paris

Présentée et soutenue publiquement le

A PROPOS D'UN CAS DE LA MALADIE
DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN A FORME
TUMORALE ENDO-LARYNGÉE ISOLÉE

Président : M. GOUGEROT, Professeur

PARIS
LIBRAIRIE LE FRANÇOIS
91, BOULEVARD SAINT-GERMAIN, 91

1943

I. — PROFESSEURS

MM.

Anatomie
 Physiologie
 Physique médicale.....
 Chimie médicale.....
 Bactériologie
 Parasitologie et histoire naturelle médicale
 Pathologie et thérapeutique générale.....
 Pathologie médicale
 Pathologie chirurgicale.....
 Anatomie pathologique.....
 Histologie
 Pharmacologie et matière médicale.....
 Thérapeutique
 Hygiène et médecine préventive.....
 Médecine légale.....
 Histoire de la médecine et de la chirurgie.
 Pathologie expérimentale et comparée....
 Hydrologie thérapeutique et climatologie.

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la première enfance
 Clinique des maladies des enfants.....
 Clinique des maladies mentales et des ma-
 ladies de l'encéphale
 Clinique des maladies cutanées et syphi-
 litiques
 Clinique des maladies du système nerveux
 Clinique des maladies infectieuses.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
 Clinique urologique

Clinique d'accouchements.....

Clinique gynécologique.....
 Clinique chirurgicale infantile et ortho-
 pédie
 Clinique thérapeutique médicale.....
 Clinique oto-rhino-laryngologique.....
 Clinique thérapeutique chirurgicale.....
 Clinique propédeutique.....
 Clinique de la Tuberculose.....
 Clinique chirurgicale orthopédique de l'a-
 dulte
 Clinique cardiologique
 Clinique de neuro-chirurgie
 Assistance Médico-Sociale.....

Professeurs sans chaire.....

ROUVIÈRE.
 LÉON BINET.
 STROHL.
 POLONOVSKI
 GASTINEL.
 BRUMPT.
 BAUDOUIN.
 CHALEROL.
 PETIT-DUTAILLIS.
 LEROUX.
 CHAMPY.
 TIFFENEAU.
 AUBERTIN.
 TANON.
 DUVOIR.
 LIAN.
 HENRI BENARD.
 CHIRAY.
 ABRAMI.
 FIESSINGER.
 HARVIER.
 PASTEUR-VALLERY-RADOT.

CATHALA.
 ROBERT DEBRÉ.

LEVY-VALENSI.

GOUGEROT.
 GUILLAIN.
 LEMIERRE.
 CADENAT.
 MONDOR.
 QUENU.
 BROCC.
 VELTER.
 CHEVASSU.
 COUVELAIRE.
 LEVY-SOLAL.
 PORTES.
 MOCQUOT.

LEVEUF.
 LOEPER.
 LEMAITRE.
 SENEQUE.
 M. VILLARET.
 FROISIER.

MATHIEU.
 DONZELOT.
 CLOVIS VINCENT
 N...
 DOGNON.
 GIROUD.
 HAZARD.
 JAYLE.
 JOANNON.
 OLIVIER.
 VERNE.



II. — AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

Pathologie chirurgicale.. AMELINE.
 Pathologie médicale..... BARIETY.
 Pathologie médicale BERNARD ETIENNE.
 Pathologie..... BESANÇON JUSTIN.
 Pathologie..... BONNET.
 Pathologie médicale..... BOULIN.
 Pathologie médicale..... BROUET.
 Pathologie BULLIARD.
 Pathologie médicale..... CACHERA.
 Anatomie CORDIER.
 Pathologie médicale COSTE.
 Pathologie COUVELAIRE.
 Anatomie pathologique DELARUE.
 Pathologie médicale DELAY.
 Physiologie DESGREZ H.
 Médecine légale DESOILLE.
 Obstétrique DIGONNET.
 Physiologie DOGNON.
 Pathologie chirurgicale FEVRE.
 Pathologie chirurgicale.. FUNCK-BRENTANO
 Parasitologie GALLIARD.
 Pathologie médicale..... GARCIN.
 Anatomie pathologique . Mlle GAUTHIER-VILLARS

MM.

Pathologie médicale..... DE GENNES.
 Pathologie médicale..... HAGUENAU.
 Obstétrique LACOMME
 Obstétrique LANTUEJOUL.
 Parasitologie LAVIER.
 Pathologie médicale LELONG.
 Pathologie expérimentale LEMAIRE.
 Pathologie médicale ... LENEGRE.
 Pharmacologie Mlle J. LEVY.
 Pathologie médicale MARCHAL.
 Pathologie chirurgicale MENEGAUX.
 Pathologie médicale ... MOLLARET.
 Pathologie médicale MOUQUIN.
 Pathologie chirurgicale . PATEL.
 Pathologie chirurgicale .
 Ophtalmologie RENARD.
 Physiologie RICHET.
 Pathologie chirurgicale .
 Pathologie chirurgicale . SICARD.
 Pathologie médicale SOULIE.
 Obstétrique SUREAU.
 Pathologie médicale TURPIN.
 Pathologie chirurgicale . WILMOTH.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Pathologie chirurgicale.. ALGLAVE.
 Physiologie CHAILLEY-BERT
 Obstétrique GUENIOT.
 Pathologie chirurgicale.. HEITZ-BOYER.
 Anatomie pathologique.. HUGUENIN.

MM.

Obstétrique LE LORIER.
 Parasitologie NEVEU-LEMAIRE.
 Obstétrique VAUDESCAL
 Médecine légale..... PIEDELIEVRE.

IV. — AGREGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE. BRULÉ. CHABROL. CHEVALIER. LAROCHÉ G. MOREAU. SEZARY.	{ Clinique médicale.	BASSET. GATELLIER. de GAUDART d'ALLAINES MOULONGUET MOURE.	{ Clinique chirurgicale
MM. ECALLE VIGNES	} Clinique obstétricale.		

V. — CHARGÉS DE COURS

	MM.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT, agrégé
Radiologie clinique.....	LEDOUX-LEBARD.
Stomatologie	DECHAUME.
Puériculture	N...

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MA FEMME, A MON FILS

A MES PARENTS

A TOUS LES MIENS

A MESSIEURS LES DOCTEURS

ŒCONOMO, REVEILLAUD, Yves et Thérèse BARRE,
LACAZE, VIALARD-GOUDOU, PERROCHON

Mes parents et amis

A MONSIEUR LE PROFESSEUR H. GOUGEROT

Professeur de clinique des maladies cutanées et syphilitiques
Médecin de l'hôpital St-Louis
Membre de l'Académie de Médecine

Qui me fit l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROUGET

Laryngologiste de l'Hôpital Trousseau

*Qui seconda avec tant de
bienveillance mes débuts en
oto-rhinolaryngologie.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR LEMARIEY

Laryngologiste des hôpitaux

*Qui m'apporta sur la person-
ne de mon fils la preuve de sa
maîtrise et de son dévouement.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOUCHET

Laryngologiste de l'Hôpital St-Louis

*Qui m'accueillit avec tant de
bonté dans son service.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR P.-C. HUET

Laryngologiste des hôpitaux et de l'Institut du Cancer

*Qui me fit l'honneur de me
confier ce sujet de thèse et me
guida avec tant de sollicitude
dans l'exécution de ce travail.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BAILLART

Ophtalmologiste des Quinze-Vingts

*Qui m'accueillit avec tant de
bienveillance dans son service.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR BOURDIAL

Laryngologiste des hôpitaux

A MESSIEURS LES DOCTEURS

ANDRE, DAUDIER, DEBAIN, FRILEUX, FOUQUET,
HAMELIN, LEFEBVRE, MAILLARD, MAN, PATEY,
PERROZ, PRENEY, WICART, ZINGG.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Stage

MESSIEURS LES DOCTEURS : GREGOIRE (*in memoriam*)
CARNOT (*in memoriam*)
HALBRON,
BRECHOT.

Externat

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MOREAU.
MESSIEURS LES DOCTEURS : ROUX-BERGER,
PAISSEAU,
PARFONRY,
ROUGET,
BOUCHET.

A MON ANCIEN MAITRE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HOVELACQUE
(*in memoriam*)

INTRODUCTION

L'étude de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann rendue complexe par la multiplicité de ses aspects cliniques s'éclaire particulièrement par la connaissance de son histoire qui montre comment le « *lupus pernio* » de BESNIER, première conception, uniquement dermatologique, de cette affection, a abouti à celle d'une grande réticulo endothéliose dont les diverses manifestations cliniques sont sanctionnées par l'unité des lésions anatomo pathologiques.

C'est vers l'étude de ces divers aspects cliniques que se sont orientées les recherches de ces dernières années. Peu à peu des aspects souvent inattendus de cette maladie sont dépistés. C'est ainsi que furent signalées des formes à débuts osseux, oculaires (syndrome de Heerfordt des ophtalmologistes) à début manifesté par une splénomégalie, ou encore par une localisation muqueuse isolée.

Dec localisations sur la muqueuse nasale avaient déjà été signalées, nous présentons ici un cas de localisation endolaryngée unique à forme tumorale.

HISTORIQUE DE LA MALADIE DE B.B.S.

La première observation fut publiée en 1889 par BESNIER sous le titre « Lupus pernio de la face, synovites fongueuses (scrofulo-tuberculeuses) symétriques des extrémités supérieures.

— Cet auteur décrivait des lésions dont l'aspect tenait au début de l'érythème pernio et du lupus érythémateux mais dont l'évolution aboutissait en plusieurs années à la formation de véritables tuméfactions, infiltrantes, diffuses, recouvertes de téguments épaissis et fortement vascularisés.

Il notait en outre l'existence de synovites fongueuses, de déformations fusiformes des doigts ainsi que la présence d'un ganglion épitrochléen.

— En 1897, BÆCK de Christiania décrivait de son côté des lésions cutanées auxquelles il donnait le nom de « Sarcoïdes ». Sarcoïdes dont il distinguait des formes à petits et gros nodules et une forme semblable à celle décrite par Besnier, infiltrante et diffuse. Il remarquait également la coexistence d'autres lésions conjonctivales, nasales, ganglionnaires, mais sans établir de lien entre elles.

— Ce n'est qu'en 1916 que Jorgen SCHAUmann syn-

thétisait toutes ces données éparses en créant une nouvelle « lymphadénie » à caractère bénin, dont les lésions cutanées n'étaient que d'ordre accidentel. « Si le lupus pernio, écrit-il, par son extension dans l'organisme se comporte comme les maladies du système lymphatique et offre plusieurs autres analogies avec ces maladies, sa marche bénigne constitue cependant un caractère distinctif qui le différencie de toutes les autres maladies de cette catégorie ». C'est dans cet ordre d'idée qu'il proposa la nouvelle dénomination de lymphogranulomatose bénigne.

En 1936, SCHAUHMANN résumait dans un mémoire publié dans le « British Journal of Dermatology » son opinion de la façon suivante « La lymphogranulomatose bénigne est une maladie généralisée avec prédilection pour le système hématopoïétique, avec ou sans manifestations cutanées. L'affection suivant toute probabilité est de nature tuberculeuse. Ses caractéristiques, en ce qui concerne les symptômes cliniques et les manifestations anatomiques, dépendent en partie de la nature de l'agent, en partie des dispositions particulières du malade. La maladie peut amener la mort, avec ses caractères de lymphogranulomatose bénigne, soit par une destruction prononcée du système hématopoïétique, soit par ses localisations dans des organes vitaux, soit par asthénie cardiaque, due à la résistance accrue que les lésions pulmonaires offrent au travail du cœur. La cause la plus fréquente de la mort, toutefois, peut être une tuberculose classique, survenant au cours de la lymphogranulomatose bénigne ».

C'est encore à Jorgen SCHAUMANN que nous devons la contribution la plus importante à la connaissance des lésions histologiques dans diverses localisations viscérales, telles qu'il les publia dans la séance de juillet 1933 de la Réunion dermatologique de Strasbourg.

Nous devons signaler, après ces trois auteurs, les travaux de PAUTRIER qui font autorité en France. PAUTRIER a donné en particulier un renouveau d'actualité à la discussion sur l'origine de cette affection, discutant tour à tour les théories, tuberculeuse de SCHAUMANN, lépreuse, à virus inconnu, et enfin celle de la maladie Syndrome.

PAUTRIER propose d'autre part la substitution du terme de Réticulo-endothéliose à celui plus ambigu et plus propice aux confusions, de lymphogranulomatose bénigne. La cellule épithélioïde, qui, nous le verrons, est l'élément cytologique le plus important des lésions histologiques de la maladie, tire en effet son origine non de la série hématopoïétique, mais des cellules réticulaires, des histiocytes cutanés c'est-à-dire du système réticulo-endothélial. Ce qui expliquera mieux également la diversité des localisations tissulaires de la maladie.

RAPPEL HISTOLOGIQUE ET PHYSIOLOGIQUE DE LA CONCEPTION ACTUELLE DU SYSTEME RETICULO-ENDOTHELIAL

Nous évoquerons rapidement comment s'est édifiée cette conception. C'est en 1869 que VIRCHOW attirait l'attention sur la propriété de fixation des granulations d'encre de chine par les ganglions lymphatiques après tatouage des téguments. CORNIL devait préciser que cette fixation se faisait sur le reticulum des ganglions. METCHNIKOFF devait classer ces cellules fixatrices ou phagocytes en cellules mobiles (leucocytes polynucléaires, monocléaires, éosinophiles) et en cellules fixes (cellules endothéliales des vaisseaux, de la rate, des cellules fixes du tissu conjonctif), en 1904 RIBLET découvrait « la coloration vitale » propriété de certaines cellules (qu'il appelait « chromophiles ») de fixer du carmin lithiné introduit par voie parentérale. ASCHOFF devait grouper ces éléments et proposer le nom de système réticulo-endothélial.

Depuis, le sujet a été l'objet de travaux en France dont nous citerons les principaux auteurs :

OBERLING (1924) ;

ROGER et VERNE (1925) ;

LAGUESSE (1927);

HUDELO et PAILLAU;

P. MERKLEN et WOLF;

GOCONELLE, VERNE, MAXIMOW, BOREL, POLICARD,
FISHER, les élèves de ROUSSY, ARGAUD, PAUTRIER, LÉVY,
DU BOIS.

En conclusion,

Nous adopterons la définition de POUMAILLOUX :

« Le système réticulo-endothélial est une différenciation de cellules mésenchymateuses dans certaines conditions particulières (telles que l'exagération anormale localisée ou généralisée d'un métabolisme) sous l'influence desquelles ces cellules acquièrent la propriété de fixation extrême qui les caractérise ».

RAPPEL DES ASPECTS CLINIQUES PRINCIPAUX DE LA M. DE B.B.S.

Ce sont ces divers aspects que peut revêtir la maladie qui devront être recherchés en présence d'une localisation en apparence unique. En effet les cas qui sont et demeurent caractérisés par une seule localisation semblent être relativement rares.

LÉSIONS CUTANÉES.

Ces lésions dont l'étude est à l'origine de tous les travaux originels consacrés à la maladie se présentent avec un polymorphisme assez grand. Jusqu'à ces dernières années elles étaient uniquement représentées par les sarcoïdes. Des travaux récents en ont fait connaître d'autres, dont nous ne rappellerons que les plus fréquentes et les plus caractéristiques.

Sarcoïdes à petits nodules :

Ces sarcoïdes sont constituées par de petites élevures hémisphériques d'une dimension inférieure à celle d'un pois vert, de couleur rouge brônâtre, nettement limitées dont l'infiltration ne dépasse manifestement pas le derme. Ils sont rénitents, donnant à la

vitropression la même teinte jaunâtre que les nodules lupiques. Ils sont répartis sur les téguments, le plus souvent à la face et sur les épaules, en nombre extrêmement variable.

Ils évoluent lentement par années, laissant des cicatrices plus ou moins pigmentées.

Sarcoïdes à gros nodules, lupoides tubéreuses :

Ces sarcoïdes peuvent atteindre la taille d'une pièce de 5 francs, leur infiltration s'étend en profondeur au delà du plan cutané, ces éléments évoluent au bout de longues années, en s'affaissant en leur centre, prennent un aspect annulaire et finissent par laisser une cicatrice, plus ou moins pigmentée et télangiectasique.

Angiolupoïde de BROCC-PAUTRIER :

Ces lésions siègent d'une façon presque constante au niveau du nez, de la bouche ou du front. Elles ne sont généralement qu'au nombre de une ou deux et ont été longtemps classées au voisinage des sarcoïdes à gros nodules dont elles ont un certain nombre de caractères cliniques communs.

Sarcoïdes infiltrantes diffuses ou lupus pernio de BESNIER :

Elles sont constituées par des placards assez volumineux, de couleur violacée, télangiectasiques. Elles siègent généralement sur la face, offrant au palper une consistance parfois ligneuse rappelant celle du rhinosclérome. Elles peuvent siéger sur les doigts,

les déformant en fuseau, s'accompagner de lésions d'ostéites sous-jacentes, de synovites fongueuses, d'altérations unguéales.

Erythodermie sarcoïdique :

Cette forme ne serait pas exceptionnelle mais serait rarement rattachée à sa nature véritable.

LÉSIONS OSSEUSES.

Ces lésions siègent presque uniquement au niveau des doigts et orteils, elles se retrouveraient selon MARTENSTEIN dans un tiers des cas.

A) Formes avec déformations des doigts :

Ces formes ont pu faire penser à une spina ventosa.

Les déformations sont dues en partie à l'épaississement des téguments qui sont érythémateux, télangiectasiques, en partie à des nodosités, à des renflements du corps et des extrémités des phalanges, parfois durs et fibreux, parfois moins résistants, pseudofluctuants.

La radiographie montre des lésions caractéristiques d'ostéite kystique. JONGLING en a distingué trois aspects radiologiques, l'un caractérisé par de grosses géodes dont la corticale ne forme plus qu'une écorce mince, pouvant se perforer, la substance médullaire a disparu, un deuxième aspect dit cystique dont les cavités sont petites, comme taillées à l'emporte-pièce dans la substance médullaire osseuse, un troisième aspect « en grille » dans lequel la phalange est criblée

de petites taches. Dans chacun de ces trois aspects, il n'existe pas de périostite, pas de séquestres, pas d'atrophie véritable, les interlignes articulaires sont normaux.

B) *Formes latentes :*

Ces formes ne sont décelables que par la radiographie systématique des mains et des pieds, qui devrait être pratiquée chez tout malade suspect, aucun signe objectif, ni subjectif n'attirant l'attention sur ces lésions.

LÉSIONS MUSCULAIRES.

Ces lésions n'ont été observées qu'exceptionnellement et n'ont jamais été décrites systématiquement. Elles pourraient se manifester par des nodosités (LICHAREW) BLOCH, MIXHA et ORCECHOWSKI par des formations pseudo tumorales (OBERLING).

LÉSIONS GANGLIONNAIRES.

L'atteinte de ganglions périphériques s'observe dans un tiers des cas, elle se manifeste par la présence de ganglions de dimension moyenne, durs, mobiles et indolents. Tous les territoires peuvent être pris — en particulier — le médiastin d'où l'intérêt de pratiquer une radiographie pulmonaire systématique qui pourra montrer en outre des lésions parenchymateuses que nous examinerons ultérieurement. Ces ganglions peuvent être associés à des lésions cutanées sans en être satellites. Ils peuvent être atteints isolé-

ment et cette atteinte ne ferait sa preuve que par une biopsie systématique, malheureusement assez difficile à exiger du malade. Dans ce cas, on pourrait s'adresser au ganglion épitrochléen qui semble le plus facilement extirpable.

LÉSIONS AMYGDALIENNES.

Elles ne se révèlent en général par aucun symptôme, si ce n'est parfois une légère hypertrophie, et ne peuvent faire leur preuve que par un examen histologique.

LÉSIONS SPLÉNIQUES.

Il existe parfois une splénomégalie qui n'est souvent que modérée, et décelable que par un examen systématique. Cette atteinte splénique peut soulever le problème du diagnostic des splénomégalies. Signalons le cas de DRESSLER où le diagnostic ne fut fait que par la ponction sternale (de petits fragments ayant pu être inclus dans de la paraffine, les coupes montrèrent les nodules, formés de cellules épithélioïdes, entremêlés de lymphocytes, et l'absence de caséification qui sont caractéristiques de la maladie).

LÉSIONS PULMONAIRES.

Ce sont les plus fréquentes après les lésions ganglionnaires, avant les lésions cutanées classiques.

Caractérisées par leur torpidité et leur chronicité par l'absence de tout signe physique, de toute atteinte de l'état général, ces lésions peuvent être elles aussi

isolées ganglio pulmonaires et même pulmonaires pures. Ces lésions ne pourront donc être souvent déterminées que par un examen radiologique systématique et l'on conçoit le nombre d'erreurs de diagnostic à la base desquelles elles ont pu se trouver. Les aspects radiographiques ont pu être classés comme il suit :

Un type hilair prédominant où les adénopathies hilaires uni ou bilatérales, aux contours parfois ovaires, plus ou moins réguliers, s'accompagnent de traînées s'irradiant en éventail des bases aux clavicules.

Un type micronodulaire réalisant l'aspect de la granulie froide de BURNAND et SAYE.

Un type réticulaire souvent associé aux 2 types précédents formé par un enchevêtrement de travées d'infiltrations fibroïdes.

Un type marbré, qui n'est que l'exagération des formes précédentes, offrant une alternance de zones opaques et claires.

Dans aucun cas on ne constate de foyer de caséification ni de caverne.

LÉSIONS GLANDULAIRES.

Beaucoup plus rares ces lésions se manifestent par de l'hypertrophie. Les glandes les plus atteintes sont les glandes parotidiennes, salivaires, sous-maxillaires, sublinguales. Cette localisation pourra donner de la sécheresse buccale avec mastication devenue difficile. C'est ainsi que devant tout syndrome de MICKULICZ on ne devra accepter ce dernier en tant que

maladie qu'après avoir éliminé la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. La parotidite sera, nous le verrons, un des éléments du syndrome de Heerfordt.

Plus rarement les lésions peuvent être constatées sur des glandes lacrymales, mammaires (James STRANDBERG), testiculaires (VAN HUSEN), surrénales (CHANIAL), thyroïdes (SPENSER, JACK et SCHIELDS WASSSEN);

LÉSIONS VISCÉRALES.

L'atteinte du foie peut donner de l'hypertrophie, celle des reins de l'hématurie, de l'albuminurie, une augmentation du chiffre de l'urée sanguine. L'atteinte du cœur a pu donner des symptômes tels que palpitations, tachycardie, avec altérations sérieuses du myocarde à l'électrocardiogramme.

Des lésions histologiques de l'estomac, de l'intestin, du pancréas ont été publiées.

LÉSIONS OCULAIRES.

La monocytose fut introduite par SCHAUMANN comme un des éléments de définition de l'affection. Cette monocytose, quoiqu'assez inconstante, est confirmée par nombre d'auteurs.

Ce sont des lésions chroniques atteignant les conjonctives et plus souvent le tractus uvéal.

A. — *Les lésions conjonctivales* siègent aussi bien sur les conjonctives palpébrales que bulbaires. Elles se présentent comme de petits nodules, arrondis ou

ovales de la taille d'une tête d'épingle à celle d'une lentille. Elles peuvent être isolées ou confluentes formant alors de petites tuméfactions plus volumineuses. De couleur jaunâtre elles sont fermes, consistantes, peuvent être mobilisées sur la conjonctive; elles sont en général indolores mais la conjonctive peut devenir rouge et douloureuse.

B. — *Les lésions du tractus uvéal* se manifestent essentiellement par un iritis nodulaire. La face antérieure de l'iris est parsemée de nodules gris clairs. Les exsudats de la chambre antérieure existent sous forme de précipités et sous forme d'exsudats pupillaires pouvant obstruer l'aire pupillaire et déterminer des synéchies postérieures. L'injection périkératique est peu prononcée. La tension oculaire est abaissée comme il est de règle dans la plupart des iritis relevant d'autres étiologies. Ces lésions s'accompagnent de troubles du vitré plus ou moins marqués. Elles évoluent lentement. Le plus souvent les malades récupèrent une assez bonne acuité visuelle.

C. — *Syndrome de Heerfordt* : Ce syndrome grâce aux travaux de PAUTRIER doit être rattaché à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Nous rappellerons qu'il est caractérisé essentiellement par :

- 1) l'hypertrophie des parotides;
- 2) des manifestations oculaires prédominant au niveau du tractus uvéal;
- 3) une fièvre légère (qui ne serait en réalité que très inconstante);

4) des lésions nerveuses d'ordre paralytique, paralysie faciale et accessoirement paralysie du nerf auditif et du nerf moteur oculaire externe, voire des parésies des membres supérieurs et inférieurs;

5) Des symptômes accessoires : atteintes glandulaires multiples, adénopathies généralisées, lésions viscérales et cutanées."

LÉSIONS DU SYSTÈME NERVEUX.

La *paralysie facile*, unilatérale le plus souvent, est la plus fréquente. Nous l'avons déjà citée dans le syndrome Heerfordt où elle est toujours périphérique.

Elle est tantôt complète, tantôt du type inférieur.

Elle peut s'accompagner d'agueusie indiquant par là que la lésion touche la corde du tympan.

On a signalé en outre des paralysies de la musculature intrinsèque de l'œil et du moteur oculaire externe, une héli-paralysie du voile entraînant de la dysphagie, une héli-paralysie du larynx avec enrôement et immobilité de la corde vocale en abduction.

Comme nous l'avons vu encore à propos du syndrome de Heerfordt, on a noté l'abolition des réflexes rotuliens, achilléens, des parésies des membres supérieurs et inférieurs.

En règle générale ces manifestations nerveuses évoluent vers la guérison.

Cependant des réserves doivent être faites, ces lésions ont pu dans deux cas en effet envahir le cerveau et déterminer secondairement la mort.

L'atteinte de l'hypophyse est également à signaler. Dans un cas de TILLGREN la localisation hypophysaire confirmée histologiquement s'accompagnait de diabète insipide.

LES LÉSIONS MUQUEUSES

DANS LA MALADIE LE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

C'est aux travaux de BOECK, en 1904, que nous devons remonter pour rencontrer les premières descriptions des lésions muqueuses qu'elles soient isolées ou associées à des lésions cutanées. Ces lésions intéressent les muqueuses nasales, buccales, velo-palatines, pharyngées et laryngées. Leurs caractères cliniques semblent indépendants de ces diverses localisations, aussi décrirons-nous plus particulièrement les lésions de la muqueuse nasale qui, étant beaucoup plus fréquentes que les autres, sont aussi mieux connues.

Nous devons insister sur le caractère exceptionnel de ces lésions muqueuses qui, jusqu'ici, n'avaient été signalées dans la littérature française qu'une fois à notre connaissance.

PAUTRIER dans sa monographie si documentée sur la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, en 1940, confirme cette absence complète de toute référence Française à ce sujet et concluait en « espérant que l'on pourrait voir, un de ces jours, signaler chez nous un cas de ces lésions muqueuses ».

Cependant plus récemment, dans un article du *Pro-*

grès Médical du 12 avril 1941, Monsieur R. DEGOS signalait avoir « observé chez une malade présentant une sarcoïde nodulaire de BOECK sur le nez et un syndrome de Heerfordt, un semis de petits grains blancs, très durs, recouvrant le voile du palais. Un examen microscopique de ces nodules miliaires montrait un infiltrat de cellules épithélioïdes répondant à la formule histologique des sarcoïdes de BOECK ». L'observation de ce cas n'a pas été publiée.

LES LÉSIONS NASALES.

La première mention qui ait été faite de ces lésions remonte aux premières observations de BOECK sur les sarcoïdes. Ces lésions se traduisaient par du catarrhe, de l'inflammation purulente, de la gêne respiratoire. Elles paraissaient dans la pensée de BOECK pouvoir précéder et même être la porte d'entrée des lésions cutanées comme cela est le cas assez souvent pour le lupus tuberculeux. En réalité et SCHAUmann devait le montrer, il n'y a aucun rapport particulier entre ces lésions muqueuses et les lésions cutanées. Chacune d'entre elles non seulement ne sont pas contiguës, mais semblent devoir se constituer indépendamment.

Ces lésions furent étudiées particulièrement par SIEBENMANN, ULRICH, LUTZ, BRÜSGARD, HVIDT, BARN WATER (cf. Biographie).

Les meilleures descriptions que l'on en ait sont celles de KISS MEYER, Svend LOMHOLT, BARNWATER. Nous les envisagerons successivement.

« L'aspect clinique des sarcoïdes des muqueuses du

nez, écrit KISS MEYER dans sa monographie sur la maladie de BOECK, n'est point, cela va sans dire, tellement varié et bigarré que les manifestations cutanées. Dans quelques cas, des lésions de caractère tout à fait banal, catarrhe avec hyperhémie et fluxion purulente sont observées chez un sarcoïdique, sans qu'on puisse démontrer la nature spécifique de l'affection muqueuse. Le postulat d'un effet de toxine n'est pas prouvé, mais il existe sans doute des cas où les muqueuses ne montrent aucune altération morbide et où un examen microscopique a révélé des foyers sarcoïdiques.

Généralement, les sarcoïdes des muqueuses nasales se montrent sous deux formes, ou comme des infiltrations diffuses, ou en forme de nodules bien limités. Ces nodules miliaires sont de couleur jaune brunâtre, un peu saillants, avec une bordure souvent plus rouge, de consistance ferme. Ils sont dispersés ou groupés, souvent avec un centre aplati. Jamais on ne voit ici, pas plus que dans la peau, des ulcérations.

Les infiltrations diffuses, élevées sur le niveau normal de la muqueuse, sont de la même couleur et de consistance ferme presque cartilagineuse. Elles semblent être localisées de préférence au septum et au fond du nez. H. LOEWY a décrit un cas où les infiltrations sarcoïdiques menaient à une perforation du septum, observation unique d'après ce que je sais ».

Dans la communication de Svend LOMHOLT sur les lésions muqueuses dans les sarcoïdes de la séance spéciale de la réunion dermatologique de Strasbourg consacrée aux sarcoïdes se trouve la description suivant-

te de O. STRANDBERG, chef du service oto-rhino-laryngologique de l'Institut Finsen : « L'affection semble commencer généralement par une dissémination d'un nombre limité de petits nodules primaires sur une certaine partie de la muqueuse affligée, généralement celle de la conque inférieure plus rarement celle du septum. Ces nodules sont très petits, d'un blanc opaque bien caractéristique, assez solides, entourés souvent d'un mince halo hyperhémique. Il est impossible de faire entrer une sonde dans ces nodules contrairement à ce qui se produit dans le lupus vulgaire. Ici c'est dans la muqueuse intermédiaire que pénètre la sonde, sur une pression forcée. Dans quelques cas une anémisation préalable à l'adrénaline est nécessaires pour faire apparaître des petits nodules profonds.

En croissant l'affection donne naissance à un catarrhe consécutif avec gonflement, hyperhémie et sécrétion sero-purulente de la muqueuse du nez ce qui rend dans quelques cas, la respiration difficile.

Quand les nodules croissants atteignent la surface de la muqueuse, ils se présentent comme de petites plaques d'une couleur jaune d'ocre pâle. La muqueuse hypertrophiée devient plus massive, se met à s'ulcérer, prend un aspect chagriné, similaire à celui d'un lupus de la muqueuse du nez. En même temps elle devient plus molle, sauf les nodules qui restent solides, ce qui contribue à augmenter la difficulté du diagnostic différentiel. Dans cette étape d'évolution le catarrhe présente une sécrétion abondante, avec desquamation de l'épithélium, et formation de croûtes

massives. En enlevant ces croûtes on fait apparaître des petites érosions d'un contour irrégulier, à bords flottants, dans la surface desquels on peut voir quelque fois encore des petits nodules disséminés ou agrégés, d'un aspect typique. De temps en temps, la muqueuse hypertrophiée se transforme en un tissu solide, fibreux, qui représente l'image finale de l'évolution et qui peut occasionner une oblitération presque totale du passage du nez ».

Chez Barnwater nous retrouvons des lésions analogues, présence sur la muqueuse des conques et du septum de petites nodosités légèrement surélevées, de couleur jaunâtre entourées au début d'un liseré rouge qui disparaît par la suite. Ces nodosités, explorées à la sonde sont dures, alors que la muqueuse environnante est épaissie, molle et saigne facilement. Cette muqueuse aurait tendance cependant à devenir de plus en plus ferme à mesure que le cas est plus avancé. Enfin fait particulièrement intéressant et qui est le seul qui rappelle le cas que nous présentons, à côté d'une forme avec perforation, il aurait été observé un cas de forme tumorale fibreuse, polypoïde, histologiquement confirmée sur lequel nous n'avons pu avoir, par suite des circonstances, de plus amples renseignements.

LÉSION DE LA CAVITÉ BUCCALE, DU VOILE DU PALAIS, DU PHARYNX, DU LARYNX.

Ces lésions déjà signalées par BOECK au niveau du voile du palais, dans sa portion osseuse et membra-

neuse, ainsi qu'au niveau de la muqueuse des joues, semblent devoir être plus rares que les lésions nasales.

Elles revêtent habituellement la forme de nodules de la taille d'une tête d'épingle à celles d'un grain de mil, de couleur bleuâtre ou parfois jaune brunâtre avec une transparence particulière. Elles peuvent être serties d'un liseré rouge. Elles sont tantôt groupées, tantôt disséminées, elles se différencieraient des lésions du lupus des muqueuses par leur transparence plus grande, par leur plus grande dureté, leur dissémination et leur absence de tendance à la prolifération et à l'ulcération. Ces lésions se trouvent décrites avec des caractères semblables dans LUTZ, BARNWATER (dans 2 cas de ce dernier auteur les lésions atteignaient l'épiglotte, les ventricules jusqu'à l'éperon trachéal), LOMHOLT (un cas de lésion laryngée), Axel REYN (un cas de lésion linguale et laryngée, un cas d'infiltration de l'épiglotte), LOEWY (un cas de laryngite).

FRÉQUENCE DES LÉSIONS MUQUEUSES.

De ces lésions celles qui atteignent les fosses nasales sont certainement les plus fréquentes. Mais dès que l'on veut préciser leur pourcentage ou les variétés de cas où elles sont rencontrées, commencent alors les difficultés, devant la paupreté de la littérature à ce sujet.

Pour PAUTRIER il semble bien que ce soit surtout dans la forme sarcoïde infiltrante, lupus pernio, for-

me où la maladie est toujours signée au maximum, que l'on trouve ces lésions nasales, et ces formes sont particulièrement fréquentes dans les pays nordiques.

En se reportant au Congrès international de Dermatologie de Copenhague où furent réunis un grand nombre de sarcoïdes à forme infiltrante, tout particulièrement, on trouve les proportions suivantes :

Sur quatorze malades présentés par Axel Reyn et le personnel du Finsen Institut, existait cinq fois des lésions nasales. Sur deux de ces cas les lésions n'étaient pas seulement localisées aux fosses nasales mais dans l'un atteignaient l'épiglotte, dans l'autre le pharynx, le palais et le larynx.

La statistique de SVEND LOMHOLT, communiquée à la séance spéciale de la Réunion dermatologique de Strasbourg portait sur 49 cas. En comprenant les lésions conjonctives dans les lésions muqueuses, le pourcentage était de 60 % du nombre total. Sur treize autres cas les lésions de la muqueuse nasale étaient retrouvées 5 fois, celles du larynx et des amygdales une fois.

BARNWATER, de son côté sur quarante-deux malades retrouvait les lésions muqueuses nasales treize fois. Il est curieux de rapprocher ces chiffres plutôt élevés avec ceux trouvés en France par PAUTRIER. Sur dix cas présentés par ce dernier au professeur CANUYT, celui-ci ne constata en effet aucune lésion nasale, pharyngée ou laryngée.

ETIOLOGIE DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN

Nous n'entrerons pas dans les discussions relatives à l'étiologie de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Nous rappellerons simplement les diverses hypothèses soulevées : Théorie tuberculeuse. Théorie lépreuse. Théorie d'un virus indéterminé.

Il semble néanmoins admis par la plupart des auteurs que la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann peut se développer sur un terrain non modifié par le bacille de Koch. Ce que vient corroborer l'étude des réactions tuberculiniques qui ne sont positives que dans $1/3$ des cas.

Nous en retiendrons que la négativité de la cuti-réaction est pour certains un argument en faveur de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous soulignerons d'emblée la spécificité des images anatomo-pathologiques et leur constance, ce qui a pu faire écrire par Boeck « qu'un seul coup d'œil au microscope suffisait pour en faire le diagnostic ». Cette assertion si elle peut être considérée comme exacte dans un très grand nombre de cas, souffre néanmoins quelques exceptions.

Nous allons tout d'abord envisager cette structure qui se retrouve identique, qu'il s'agisse de lésions muqueuses, cutanées, ganglionnaires, osseuses, pulmonaires, spléniques, hépatiques, parotidiennes, glandulaires, nerveuses. Les lésions sont constituées essentiellement par le nodule de cellules épithélioïdes. Nous avons vu que la cellule épithélioïde se formait aux dépens des histiocytes du derme. Cette cellule épithélioïde a son aspect habituel, noyau clair vésiculeux, protoplasme acidophile, flou, mal limité, parfois déchiqueté sur les bords, sans limite nette.

Le nodule est constitué par un amas de ces cellules au sein duquel se trouvent parfois quelques trainées de lymphocytes. D'autres lymphocytes forment le plus souvent des couronnes plus ou moins régulières au-

tour de ces nodules. Ces nodules ainsi formés sont en général bien circonscrits, ils peuvent être isolés ou agglomérés. Des cellules géantes viennent parfois s'ajouter à ce tableau, tantôt assez rares, tantôt groupées au nombre de 3 ou 4, tantôt nombreuses et disséminées ça et là au sein de l'infiltration. Elles peuvent apparaître à peine ébauchées au sein des nappes épithélioïdes plus rarement elles se distingueront nettement avec leur couronne de noyaux complète.

Ce qui différencie essentiellement ce nodule du nodule tuberculeux est l'absence totale de toute caséification. (Il faut se garder de confondre avec un foyer de caséification une petite masse fibrinoïde que l'on peut parfois rencontrer au centre de certains nodules. Cette disposition particulière rencontrée par NICKERSON dans un nodule hépatique et par PAUTRIER dans un nodule hypodermique, pourrait être considérée comme l'indice d'une forme aiguë).

Quand l'infiltration est purement épithéloïde sans couronne lymphocytaire périphérique, les cellules épithélioïdes arrivent directement au contact de la lame de collagène qui encercle le nodule. Au sein du tissu d'infiltration le collagène et l'élastine sont généralement complètement détruits. Cependant NICKERSON serait parvenu à mettre en évidence par l'argéntation un réticulum qui se trouve toujours détruit dans les lésions tuberculeuses quand la caséification commence.

Un dernier caractère important à souligner est l'absence presque totale de réaction du collagène intermédiaire aux nodules. Le plus souvent en effet

ce collagène est absolument normal, ne présentant pas la moindre trace d'inflammation même pas de fibrocytes augmentés de volume. Plus rarement lorsque les plages d'infiltration arrivent presque au contact les unes des autres, peuvent exister dans les travées étroites de collagène qui les séparent, de petites traînées de lymphocytes, d'histiocytes et déjà de cellules épithélioïdes, qui témoignent de ce que les lésions sont encore en voie d'accroissement.

Cette description est celle des lésions cutanées. L'examen histologique des lésions muqueuses donne une image un peu différente. L'épithélium est en général intact. Les lésions siègent dans le derme et sont essentiellement constituées par les nodules d'infiltration à cellules épithélioïdes avec adjonction de traînées lymphatiques soit traversant les nodules soit les encerclant à leur périphérie. On retrouve ça et là une ou deux cellules géantes mais en général aucun foyer de nécrose. Mais la limitation des nodules d'infiltration est beaucoup moins nette que dans la peau; les vaisseaux sont seulement entourés de lymphocytes et de quelques plasmocytes. Le collagène intermédiaire aux nodules est lui-même envahi par de plus ou moins nombreux lymphocytes et cellules conjonctives. Au total, lésions d'allure plus inflammatoire où les nodules épithélioïdes, moins nets, sont plus ou moins noyés dans la réaction générale de la muqueuse (PAUTRIER).

Comment évoluent ces lésions ?

Le début paraît se faire autour des vaisseaux et dans les espaces lymphatiques périvasculaires pour

s'étendre de là dans le collagène environnant. Ainsi pourrait s'expliquer la disposition en nodules de l'infiltrat.

Pour KISSMEYER les premières lésions seraient d'ordre inflammatoire mais n'offriraient rien de spécifique, ce ne serait qu'ultérieurement sous l'influence de l'anticorps sur les bacilles que se formerait la réaction histiogène spécifique avec sa structure spéciale (loi de LEWANDOVSKY). Pour d'autres dont PAUTRIER les lésions du début sont semblables aux lésions adultes et leur manière de voir semble maintenant le plus généralement adoptée.

Les lésions adultes une fois constituées peuvent évoluer vers la disparition totale des infiltrats. Plus souvent elles s'entourent progressivement d'une sorte de condensation du collagène à leur périphérie, qui ultérieurement peut donner naissance à un véritable processus de sclérose qui se substitue progressivement à elles et les étouffe. Ce processus peut représenter ainsi de son côté un mode de guérison.

OBSERVATION

(P.-C. HUET et ROSSERT)

En juin 1941, une jeune fille âgée de 23 ans nous est adressée par le D^r CROSIER d'Angers pour une tumeur du larynx dont il ne peut préciser la nature.

Le début paraissait remonter à mars 1938 et s'être manifesté par une dysphonie et des troubles dyspnéiques apparus presque simultanément. Cette dysphonie progressive était entrecoupée de périodes d'aphonie complète durant deux à six semaines. Des crises de suffocation survenaient sans causes, n'allant pas jusqu'à l'asphyxie mais pouvant entraîner un état syncope, crises calmées par l'application de compresses d'eau chaude sur la face antérieure du cou. La nuit une certaine gêne respiratoire obligeait la malade à dormir la tête surélevée. Un laryngologiste de province pratique alors, de mars 1938 à avril 1941, 7 ablations de polypes laryngés. En 1939 il soumet le malade pendant quatre mois, à deux séances de rayons X par semaine. Ce qui apporte pendant un an une sédation des phénomènes dysphéiques que chaque intervention endo laryngée ne soulageait que pour quelques semai-

nes. En désespoir de cause la malade consulte le D^r CROSIER qui fait une biopsie que le laboratoire étiquète : lésions inflammatoires.

Quand cette malade se présente pour la première fois à notre examen les troubles dysphoniques et dyspnéiques déjà signalés ne s'étaient pas amendés. Cependant l'état général est excellent.

L'examen laryngé fait découvrir une tumeur assez bien limitée de la région ventriculaire gauche, de forme ovoïde, paraissant naître du ventricule, en avoir refoulé la muqueuse qui la recouvre, et se prolonger avec le bord libre de la bande ventriculaire un peu soulevée, cachant la corde vocale gauche qu'elle débordé en dedans sauf à sa partie toute postérieure où la tumeur offre sa grosse extrémité arrondie à 1/2 centimètre de l'apophyse vocale tandis qu'en avant l'extrémité antérieure de la tumeur semble s'enfoncer en pointe au delà de la ligne médiane dans la partie toute antérieure du ventricule droit. De coloration rosée, sa surface est lissée, bosselée, un peu irrégulière, elle n'est pas ulcérée, n'offre aucun bourgeonnement.

Le larynx est propre, sans la moindre sécrétion, la mobilité des cordes semble normale. Il n'existe pas d'adénopathie. Les fosses nasales et le pharynx sont normaux.

Une telle tumeur non ulcérée bien limitée à la région ventriculaire gauche ne compromettant point la mobilité de l'hémilarynx intéressé évoluant depuis plus de trois ans chez une malade âgée de 23 ans ne pouvait être une tumeur maligne. Une biopsie assez profonde pratiquée à l'hôpital Saint-Louis dans le ser-

vice du Dr BOUCHET devait nous donner le résultat suivant : « Présence de nodules de cellules épithélioïdes sous un épithélium d'aspect inflammatoire. Ces nodules intriqués avec des traînées de lymphocytes évoquent immédiatement, malgré l'absence de cellules géantes typiques, l'idée de granulome tuberculeux. »

Par ailleurs la radiographie du larynx présente une opacité assez curieuse en fer à cheval à concavité antérieure, de la région ventriculaire. L'examen complet radiologique et clinique montre l'intégrité des poumons et des divers appareils.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

La numération globulaire donne les chiffres suivants :

Globules rouges	4.000.000 par mm^3
Globules blancs	6.500 —

avec la formule suivante :

Polynucléaires	52 %
Eosinophiles	6 %
Grands mononucléaires	4 %
Moyens	13 %
Lymphocytes	10 %
Monocytes	7 %
Myelocytes	8 %

donc formule presque normale avec cependant une mononucléose un peu élevée et surtout une certaine éosinophilie. L'étude des antécédents ne montre dans l'enfance rien à signaler si ce n'est les maladies habituelles à cette période (rougeole et varicelle). A l'âge de 13 ans on note un séjour dans un préventorium (sans que nous ayons pu préciser l'état pulmonaire de la maladie à cette époque).

Depuis cette période l'état général est toujours parfait, il n'y a jamais eu ni toux, ni expectoration, ni hémoptysie.

On ne note aucun antécédent familial de tuberculose.

Devant cette forme tumorale, strictement localisée au larynx, forme éminemment chirurgicale, on décide l'ablation par thyrotomie. L'intervention pratiquée le 16 juillet 1941 fut grandement facilitée par l'existence d'un plan de clivage qui permit au prix d'un sacrifice de la muqueuse minime, d'enucléer du ventricule une tumeur de la dimension d'un haricot dont la coupe montre d'ailleurs le parfait encapsulement. Les suites opératoires furent simples et apyrétiques.

On nota seulement dans les 15 jours qui suivirent un amaigrissement qui détermine une chute de poids de 4 kilogrammes environ sans que cet amaigrissement ne s'accompagne d'une manifestation organique quelconque. La cicatrice opératoire chéloïdienne nécessita quelques séances de radiothérapie.

Depuis cette intervention la malade jouit toujours d'un excellent état général. La voie s'est fort améliorée, les troubles respiratoires ont complètement disparu.

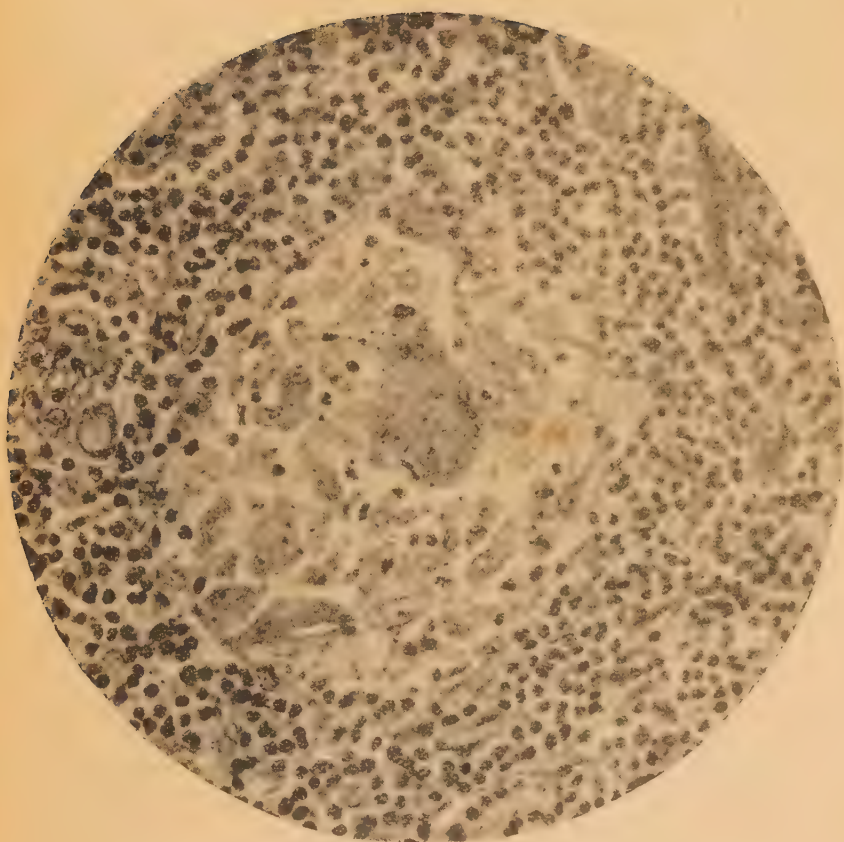
La coupe de la tumeur montrait deux noyaux ovaires inégaux parfaitement encapsulés. L'absence de toute zone de caséification et de cellules de Langhans typiques et l'aspect de cette mosaïque de nodules épithélioïdes et de lymphocytes très différents des images habituelles de lésions tuberculeuses nous incita à demander l'avis des anatomo-pathologistes; le

hasard voulu que des coupes fussent examinées simultanément et séparément par le Dr CIVATTE et le Pr Agrégé HUGUENIN. L'un et l'autre affirmèrent immédiatement : Besnier-Boeck.

Nous sommes donc en présence ici d'une forme encore non signalée de cette exceptionnelle maladie, forme tumorale endo-laryngée et unique localisation de la réticulo-endothéliose. En effet, un examen complet fut de nouveau pratiqué, les radiographies du squelette en particulier des mains et des pieds ne révélèrent aucune anomalie. La cuti-réaction n'a pu être pratiquée avant le départ de la malade à qui nous avons conseillé, étant donné l'apparition possible d'autres manifestations, de se soumettre à une surveillance régulière.



Coupe de la tumeur au petit grossissement montrant les 2 noyaux ovales inégaux parfaitement encapsulés



Coupe de la tumeur au fort grossissement montrant le nodule
de cellules épithélioïdes entouré de sa couronne de lymphocytes

CONCLUSIONS

La maladie de Besnier-Boeck-Schaumann nous apparaît maintenant sous la forme d'une grande réticulo endothéliose aux aspects cliniques extrêmement variés. Le chemin parcouru est grand depuis la notion nosologique de BESNIER essentiellement dermatologique. Nous avons vu en effet comment le « Lupus pernio avec synovites fongueuses des extrémités supérieures » de BESNIER avait pu être identifié aux sarcoïdes décrites par BOECK moins de dix ans plus tard. Nous avons vu surtout Jorgen SCHAUMANN synthétiser pour la première fois, en élargissant le cadre de la maladie, toutes les données éparses jusque là et établir sa véritable nature qui est celle d'une maladie de système.

Depuis, les travaux se sont multipliés sur ce sujet tout particulièrement dans les pays du nord où la fréquence de cette maladie est plus grande.

En France, grâce aux travaux de PAUTRIER en particulier, l'attention générale était déjà éveillée mal-

gré la rareté relative de la maladie. De nombreuses publications et observations avaient bien évoqué les divers aspects de notre grande réticulo-endothéliose. Nous citerons pour mémoire les fausses images radiologiques de granulie pulmonaire — les fausses spinaventosa — certaines splénomégalias, le syndrome de Heerfordt des ophtalmologistes. Tous ces aspects cliniques étant unifiés par la communauté de leurs lésions anatomo pathologiques.

Seules jusqu'ici les manifestations muqueuses, décrites à l'étranger n'avaient pas été encore publiées chez nous.

L'observation si remarquable de P.-C. HUET et ROSSERT égale les plus exceptionnelles de celles qui ont été signalées à notre connaissance, dans la littérature nordique, par sa forme tumorale, par sa localisation laryngée et surtout par le fait que cette localisation s'est révélée jusqu'à présent absolument isolée.

En conclusion pratique de ce travail, nous attirons l'attention sur l'examen somatique approfondi que nécessite tout cas évoquant l'idée de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, et en particulier sur les recherches suivantes : radiographies pulmonaires et osseuses; exploration des territoires ganglionnaires; examen oculaire; examen des fosses nasales, contrôle des urines; cuti-réaction; hémogramme et enfin examen biopsique. Et c'est dans l'interprétation de cet examen biopsique que l'observation de M. P.-C. HUET et ROSSERT présente encore un intérêt nous apprenant à être difficile sur les résultats d'un examen histolo-

gique, en particulier devant une réponse intitulée : tuberculose probable. Un contre-examen par des anatomo-pathologistes avertis pourrait peut être dans un certain nombre de cas conclure à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann.

Vu : le Doyen de la Faculté,
BAUDOUIN.

Vu : le Président de thèse,
H. GOUGEROT.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
Gilbert GIDE¹.

BIBLIOGRAPHIE

Pour les références antérieures à 1940, consulter le livre de PAUTRIER (L.-M.), *maladie de Besnier-Boeck-Schaumann*, Paris, Masson, 1940.

(Pour les références des travaux relatifs à l'étiologie, voir la 4^e partie, chapitre IV.)

ALAJOUANINE, MILLIEZ et MARTIN. — Forme osseuse de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Soc. Méd. Hôp.* Paris, 27 juin 1941.

BALMES (A.) et CAZAL (P.). — Images radiologiques pulmonaires comparables dans un érythème noueux et une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Soc. Sc. Méd. et biol. Montpellier*, 16 janvier 1942.

BARIÉTY. — La place nosologique de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Progrès Médical*, 69, 248, 1941.

DEGOS. — Manifestations cutanées de la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Progrès Méd.* 69, 251. 1941.

FAVORY et PLUVINAGE. — Un cas de syndrome de Michuliez se rapportant à la maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Soc. ophtalmologie*, 19 octobre 1940.

FOURESTIER, ALBOU et BEDEREDE. — Le diagnostic d'une image radiologique « en mailles de filet ». *Presse Méd.*, 807, 808, 1941.

HURIEZ, DUMONT et DEHORTER. — Syndrome d'Heerfordt. *Soc. Méd. Nord*, 28 juin 1941.

JACOB. — Les déterminations pulmonaires du syndrome de Besnier-Boeck-Schaumann. *Progrès Médical*, 69, 254, 1941.

LUCIA et AGGELER. — Sarkoïdose (Boeck), lymphogranulomatose bénigne (Schaumann). Observation sur la moelle osseuse obtenue par ponction sternale. *Acta méd. scand.*, 104, 351, 1940.

PAUTRIER (L.-M.). — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à lésions cutanées du type lupus pernio du nez, lésions osseuses, etc. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 novembre 1941.

— Réflexions à propos de 4 nouveaux cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 novembre 1941.

PAUTRIER (L.-M.) et CANUYT (G.). — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à lésions cutanées, etc... *Réunion dermatologique de Strasbourg tenue à Bordeaux*, le 25 mai 1940.

- PAUTRIER (L.-M.), DURAND et DUTHEIL. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, à forme d'infiltrations sarcoïdiques déformant les doigts, etc. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 novembre 1941.
- PAUTRIER (L.-M.) et HEIMEDINGER. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme de parotidite bilatéral, etc. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 novembre 1941.
- PAUTRIER (L.-M.) et MALGRAS. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme prédominante de splénomégalie, etc. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 21 nov. 1941.
- SÉZARY, RABUT Robert, et RICHET Gabriel. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann avec éléphantiasis, lésions nasales et nerveuses, 28 février 1941.
- PRUVOST (P.), HAUTEFEUILLE (E.), CANETTI (G.) et MABILEAU (J.). — Etude anatomo clinique d'un cas de maladie de Besnier-Boeck-Schaumann terminé par une tuberculose disséminée 6 juin 1941.
- COSTE (M.-F.), Mlle BARNAUD (M.) et MEHERVET. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann probable à forme de syndrome de Mikulicz. Recherche des anticuites. Effet de l'or, 31 janvier 1941.
- SIGURD BERG. — Tuberculose anergique ou maladie de Schaumann. *Act. Med. Scandin*, vol. CIII, fasc. 1-11, 1940.
- REENSTIERNA (J.). — Du rôle possible de la lèpre dans l'étiologie des sarcoïdes de Besnier-Boeck et dans l'étiologie de la maladie de Schaumann. *Act. Med. Scandinav.*, 1940, vol. CIII.

MAC CORMAC (H.). — Schaumann's disease in two sisters. *Acta med. scandinav.*, 1940, vol. CIII.

HOCHENLEITTER (Goerg.). — Lungen veränderungen bei der Schaumannschen Krankheit. *Acta med. Scand.*, CIII, 1940.

SLOAN (Mary), SMITH. — A unusual lung infiltrations probably due to lymphogranulomatosis metascrophulosa (Schaumann). *Acto. med. Scand.*, CIII, 1940.

LEMMING (Rolf). — An attempt to analyze the tuberculin avergy in Schaumann's disease (Boeck's « sarcoïd ») and uveo paratid fever by means of BCG vaccination. *Acto. med. Scand.*, CIII, fos. III,II, 1940.

ISANDBACK, HOLMSTROM. — Schaumann's disease and Heerfordt's subchronic uveo parotid fever. *Acto Med. Scand.*, C III, F. III, V, 1940.

BARIÉTY. — La Mal. de B.B.S. in « Les maladies actuelles » (Noël Fiessinger). Masson et Cie, Paris, 1942.

PERRAULT (M.), SIGUIER (F.) et CAMUS (P.). — Le syndrome de Heerfordt. *Gaz. des Hôp.*, 113, 357, 366, 1939.

WATRIN, ABEL, GIRARD et CASTELAIN. — Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann à forme ganglio-pulmonaire pure. *Soc. Méd. Nancy*, 12 nov. 1941.

BIBLIOGRAPHIE DES LOCALISATIONS
DE LA MALADIE DE BESNIER-BOECK-SCHAUMANN
SUR LES MUQUEUSES RESPIRATOIRES

- SIEBENMANN. — Lupus pernio A. oberen Luftwege. *Arch. f. Laryngologie*, 1907, t. 19, p. 177.
- ULRICH. — Die Schleimhautveränderungen d. oberen Luftwege T. Boecksch. Sarcoïd. *Archiv. f. Laryngologie*, E918, t. 31, p. 3.
- LUTZ. — Zur Kenntniss des Boeckschen Miliarlupoids. *Archiv. f. dermat.*, 1919, t. 126, p. 947.
- BROUSGAARD. — Sur la sarcoïde de Boeck. *IV^e congrès Scandinave de Dermato*, Copenhague, 1919, p. 11.
- HVIDT. — Remarks on Boeck Sarcoid, with special reference to the occurrence on mucous membranes. *Acta oto-laryng*, 1923, t. 5, p. 87.
- BARNWATER. — Veber Boecks sarkoïd anf den Schleim häuteu (Hals, Nasen und Ohren), Finseninstitut, Copenhague. *Hals, usw. Arzt.*, t. 27, p. 259.
- KLINGMULLER (V.). — Veber lupus pernio. *Archiv. f. Dermat.*, 1907, t. 84, p. 323.
- LOMHOLT (Vend). — Sur les lésions muqueuses dans les sarcoïdes (séance spéciale de la Réunion Dermat. de Strasbourg, consacrée aux Sarcoïdes.) *Bull. Soc. Franç. de Dermat.*, 1934, p. 1142.

MAUSS. — Ein Face von Boeckschein Sarcoïd (Universit. Klinik f. Hals Nasen u. Ohren Kraukh Charité Berlin). *Zeitschz f. Laryngol.*, 1933, t. 24, p. 222.

REYN (Axel). — Présentations de malades. *Comptes-rendus du VIII^e congrès de Dermat. et Syph.*, Copenhague, 1930, p. 1217.

HUET (P.-C.) et ROSSERT. — Forme tumorale endo-laryngée de la maladie de Besnier-Boeck. *Communication à la Société de laryngologie des Hôp. de Paris*, Séance du 20 avril 1942.

